

FACULTE DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1962

THÈSE

N° 184

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Eric BEASLAY

Externe des Hôpitaux de Paris

Né le 31 Janvier 1935, à PARIS

Présentée et soutenue publiquement le

CONTRIBUTION A L'ETUDE
DE LA SARCOIDOSE ARTICULAIRE

A propos d'une observation

Président : Monsieur de SEZE (Professeur)

D. P. TAIB

8, Rue Casimir Delavigne
PARIS - VI'

1962

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

-:-

Année 1962

N°

T H E S E

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE
(Diplôme d'Etat)

par

Eric BEASLAY

Né le 31 Janvier 1935 à PARIS

Externe des Hôpitaux de Paris

-:-

Présentée et soutenue publiquement
le

-:-

CONTRIBUTION A L'ETUDE DE LA SARCOIDOSE
ARTICULAIRE

A PROPOS D'UNE OBSERVATION

-:-

Président : Monsieur de SEZE (Professeur)

-:-

D.P.TAIB
8, rue Casimir Delavigne
PARIS
1962



PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. ALAJOUANINE (T), AUBIN (A), BENARD (H), BUL-
LIARD (H), CADENAT (F), CHABROL (E), CHAMPY (C),
DEBRE (R), FEY (B), GASTINEL (P), GUILLAIN (G),
HALPHEN (E), HAZARD (R), HEUYER (G), LANTUEJOUL (P),
LAROCHE (G), LEVY-SOLAL (E), LIAN (C), LOEPER (M),
MARION (G), MATHIEU (P), MOCQUOT (P), MONDOR (H),
MONOD (R), MOREAU (R), OLIVIER (E), PETIT-DUTAIL-
LIS (D), PASTEUR VALLERY-RADOT (L), RICHET (C),
SENEQUE (J), STROHL (A), TANON (L),

DOYEN : Léon BINET
Membre de l'Institut
ASSESSEUR Jean VERNE

I - PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	DELMAS (A)
Anatomie pathologique	DELARUE (J)
Anesthésiologie	BAUMANN (J)
Bactériologie	FASQUELLE (R)
Biochimie médicale	JAYLE (M.F.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P)
Biologie médicale	FAUVERT (R)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J)
Clinique carcinologique (Necker)	REDON (H)
Clinique cardiologique (Broussais)	MOUQUIN (M)
(Beaujon	SICARD (A)
(Cochin	QUENU (J)
(Hôtel-Dieu	PATEL
(Saint-Antoine	GOSSET (J)
(Salpêtrière	MOULONGUET (P)
	CORDIER (G)
	LORTAT-JACOB
	LAURENCE
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	FEVRE (M)
Clinique chirurgicale orthopédique et réparatrice (Cochin)	MERLE d'AUBIGNE (R)
Clinique de chirurgie cardiovascu- laire (Broussais)	de GAUDART d'ALLAINES (F)
Clinique de chirurgie pleuro- pulmonaire (Laënnec)	MATHEY (J)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J)
Clinique génétique médicale (E. Mal)	LAMY (M)
Clinique Gynécologique (Broca)	FUNCK-BRENTANO (P)

Gérontologie	BOURLIERE
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)	DEGOS (R)
Clinique des maladies des enfants	CATHALA (J)
Clinique des maladies infectieuses	MOLLARET (P)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)	DELAY (J)
Clinique des maladies métaboliques	HAMBURGER (J)
Clinique des maladies du sang	MARCHAL (G)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	GARCIN (R)
(Cochin	BROUET
(Cochin	JUSTIN-BESANCON
(Hôtel-Dieu	BARIETY (M)
Cliniques médicales (Broussais	SOULIE (P)
(Pitié	DREYFUS (G)
(St-Antoine	KOURILSKY (R)
(Boucicaut	LENEGRE
Clinique médicale d'hydrologie thérap. et climatologie (Bichat)	DEBRAY (C)
Clinique médicale propédeutique	de GENNES (L)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nu- trition (Hôtel-Dieu)	DEROT (M)
Clinique de neuro-chirurgie	DAVID
(Baudelocque	LACOMME (M)
Cliniques (Port-Royal	VARANGOT
obstétricales (Foch	MERGER
Clinique obstétricale et gynécol.	LEPAGE
Clinique ophthalmologique	RENARD (G)
Clinique oto-rhino-laryngologique	AUBRY (M)
Clinique de pathologie respiratoire	TURIAF
Clinique de pédiatrie sociale	MARIE (J)
Clinique de pneumo-phtisiologie	BERNARD (E)
Clinique psychiatrique infantile	MICHAUX (L)
Clinique de puériculture	LELONG (M)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F)
Clinique stomatologique (Pitié)	DECHAUME (M)
Clinique thérapeutique médicale	LEMAIRE (A)
Clinique urologique (Cochin)	COUVELAIRE
Electrophysiologie médicale	DJOURNO (A)
Embryologie	GIROUD (A)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	de SEZE
Histologie	VERNE (J)

	MM.
Hygiène des collectivités (ch. à t.pers.)	DEPARIS
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	TURPIN (R)
Hygiène et médecine préventive	JOANNON (P)
Médecine du Travail	DESOILLE (H)
Médecine légale	PIEDELIEVRE (R)
Parasitologie	GALLIARD (H)
Pathologie exotique	LAVIER (G)
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.P)
Pathologie médicale	MILLIEZ
Pathologie et thép.générales	BOUDIN
Pharmacologie et matière médicale	CHEYMOL (J)
Physiologie	BINET (L)
Physiologie (ch. à t. pers.)	PARROT
Physique médicale	DOGNON (A)
Radiologie médicale	DESGREZ (H)
Technique chirurgicale	LEGER
Thérapeutique	CONTE

II - PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS
AGREGES ET MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

	MM.
Anatomie	(CABROL (C) COUINAUD (C) OLIVIER (G) GAUTHIER-VILLARS (Melle P) pr.s.ch.
Anatomie pathologique	BUSSER (F) GOUYGOU (Ch) ORCEL (L)
Anesthésiologie	PAILLAS (J) VOURC'H (G) NEVOT (A) pr.s.ch.
Bactériologie	BARBIER (P) CHRISTOL (D) TOURNIER (P)
Biochimie médicale	DESGREZ (P) pr.s.ch. POLONOVSKI (J) m.conf. SCHAPIRA (G) pr.t.p.
Carcinologie	DENOIX (P) MATHE (G)
Dermato-syphiligraphie	DUPERRAT (B)
Electro-radiologie	LEDOUX-LEBARD (G)
Embryologie	TUCHMAN-DUPLESSIS (H)

MM.

Hématologie	(BILSKI-PASQUIER (G) DAUSSET (J) COUJARD (R) pr.s.ch.
Histologie	(MAROIS (M) RACADOT (J)
Hydrologie	(CORNET (A) BOYER (J) pr.s.ch.
Hygiène	(CORRE-HURST (Mme L) BASTIN (R)
Maladies infectieuses	(DUPONT (V) DEROBERT (L) pr.s.ch.
Médecine légale	(HADENGUE (A) FOURNIER (E) GUENIOT (M)
Médecine du travail	ALBAHARY (C)
Neurologie	LHERMITTE (F) GRANJON (A) HERVET (E) LE LORIER (G)
Obstétrique	MORIN (P) MUSSET (R) ROBEY (M) THOYER-ROZAT (J)
Ophtalmologie	BREGEAT (P) SARAUX (H) DUDET (R)
Orthopédie	(RAMADIER (J)
Oto-rhino-laryngologie	DEBAIN (J)
Parasitologie	(BRUMPT (L.C) pr.s.ch. CHABAUD (A) BARCAT (J) BINET (J.P.) CAUCHOIX (J) CHATELIN (C.L) DUBOST (Ch) DUBOST (Cl)
Pathologie chirurgicale	FAUREL (J) FLABEAU (F) GERMAIN (A) LOYGUE (J) MERCADIER PERROTIN (J) ROBERT (H) THOMERET (G)
Pathologie exotique	SCHNEIDER (J)

	MM.
Pathologie expérimentale	(CROSNIER (J)
	(HARTMANN (L)
	(LOEPER (J)
	(MAURICE (J)
Pathologie expérimentale	(PLAS (F)
	(RICHT (G)
	(AUSSANNAIRE (M)
	(BOUR (H)
	(BOUVIER (J)
	(BOUVRAIN (Y)
	(BRICAIRE (H)
	(BRISSAUD (H)
	(BROCARD (H)
	(BUGE (A)
	(CASTAIGNE (P) m.conf.
	(CATINAT (J)
Pathologie médicale	(CONTAMIN (F)
	(COURY (C)
	(FREZAL (J)
	(HOUSSET (E)
	(LAROCHE (Cl)
	(LESOBRE (R)
	(MACREZ (C)
	(NICK (J)
	(PEQUIGNOT (H)m.conf.
	(ROYER (P)
	(WOLFROMM (R)
	(JOSEPH (R)
	(MANDE (R)
Pédiatrie-Puériculture	(MOZZICONACCI (P)
	(POLONOVSKI (C)
	(ROSSIER (A)
	(LEVY (Melle J)pr.s.ch.
Pharmacologie	(BCISSIER (J)
	(LECHAT (P)
Physiologie	(DEJOURS (P)
Physique médicale	(GOUGEROT (L)m.conf.
Pneumo-phtisiologie	(KREIS (B)
Psychiatrie	(FICHOT (P)
Psychiatrie infantile	(DUCHE (D)
Rhumatologie	(DELBARRE (F)
	(CERNEA (F)
Stomatologie	(CHAPUT (Mme A)m.c.agr.
	(GRELLET (M)
	(CHASSAGNE (P)
Thérapeutique	(LAMOTTE (M)
Urologie	(QUENU (L)

III - PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE A TITRE PERMANENT

	MM.		MM.
	(ABOULKER (P)		(GRASSET (J)
	AMELINE (A)	Clinique	MAYER (M)
	HUGUIER (J)	obstétricale	RAVINA (J)
Clinique	OLIVIER (C)	Clinique	DESVIGNES (P)
chirurg.	PADOVANI (P)	ophthalmol.	(OFFRET (G)
	POILLEUX (F)	Clinique	
	ROUX (M)	oto-rhino-	MADURO (R)
	(VERNE (J.M.)	laryng.	
	(HAGUENEAU (J)	Clinique	
	pr.s.ch.	pédiatrique	
Clinique	DOMART (A)	et puericul-	LAPLANE (R)
médicale	PERRAULT (M)	ture	
	RAMBERT (P)	Clinique	BARUK (H)
	(THIEFFRY (S)	psychiatrique	
		Clinique	KUSS (R)
		urologique	

IV - PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie	MM. HAUDUROY (P) pr.s.ch.
Biochimie médicale	ETTORI (J) pr.à t.pers.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J) pr.s.ch.
Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J)
Secrétaires	Mme BEURLAND (H)
	Melle CHAINTREUIL (G)
	Melle HURE (A)
Conservateur, chargé de la direction	
de la bibliothèque	M. le Dr. HAHN (A)
Conservateurs	Melles DUMAITRE (P), GOICHON (A.M)
Bibliothécaires	Mme CONTET (J), Melles LAURENT (H),
	LE NOIR (G), QUIEVREUX (E)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A mon Père,

A ma Mère,

Sans l'affection, l'intelligence,
l'énergie desquels, je n'au-
rais pu reprendre la tradi-
tion familiale.

A ma Femme,

A mes Beaux-Parents,

A mes Amis.

A mon Président de Thèse,

Monsieur le Professeur Stanislas de SEZE,

Professeur de Clinique Médicale à la
Faculté de Médecine de Paris,
Médecin des Hôpitaux de Paris,
Officier de la Légion d' Honneur.

Qui me fait le grand hon-
neur de présider ma
thèse et dont l'en-
seignement dynamique
m'a été très précieux
au cours de mes étu-
des.

En témoignage de mon pro-
fond respect.

A mon Maître,

Monsieur le Professeur COSTE,

Professeur de Clinique de Rhumatologie
Médicale et Sociale à la Faculté de
Médecine de Paris,
Médecin des Hôpitaux de Paris,
Chevalier de la Légion d'Honneur.

Dans le service duquel
j'ai appris les pre-
miers éléments de la
Rhumatologie.

En hommage respectueux.

A mon Maître,

Monsieur le Professeur Agrégé DELBARRE,

Professeur Agrégé à la Faculté de
Médecine de Paris,
Médecin des Hôpitaux de Paris.

Qui a su éveiller ma
curiosité pour la
rhumatologie.

En témoignage de gra-
titude pour son
enseignement.

A Monsieur le Docteur Michel LEQUESNE,

Qui m'a guidé de ses conseils
éclairés dans la réalisation
de ce travail.

Avec toute ma gratitude.

A Messieurs les Assistants du Centre
Viggo - Petersen.

A mes Maîtres,

Qui m'ont enseigné la Médecine.

Monsieur le Professeur Henri BENARD,

Monsieur le Professeur LORTAT-JACOB,

Monsieur le Docteur FACQUET,

Monsieur le Professeur Agrégé BROCARD,

Monsieur le Docteur TANRET,

Monsieur le Docteur NOUAILLE,

Monsieur le Docteur LAYANI.

CONTRIBUTION A L'ETUDE DE LA SARCOIDOSE
ARTICULAIRE

A PROPOS D'UNE OBSERVATION

- :-

PLAN DE LA THESE

-:-

Première partie :

Etude clinique et biologique des formes articulaires de la Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann.

Deuxième partie :

Etude de 10 cas publiés dans la littérature ayant comporté une biopsie synoviale.

Troisième partie :

Présentation de l'observation faite par le Docteur LEQUESNE, qui a suscité ce travail.

-:-

INTRODUCTION

-:-

Les formes synoviales de la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann sont à distinguer des formes osseuses de connaissance plus ancienne, groupées sous le nom de syndrome ou maladie de Perthes-Jüngling.

Les formes articulaires de la sarcoïdose, bien que rares et moins connues, présentent cependant un réel intérêt, parce que la localisation articulaire est souvent la manifestation initiale ou prédominante de la maladie.

Les symptômes articulaires font habituellement envisager le diagnostic de Rhumatisme Articulaire Aigu, ou de rhumatisme subaigu, ou de polyarthrite rhumatoïde ; et une meilleure connaissance de ces formes synoviales de la sarcoïdose doit permettre d'éviter ces diagnostics erronés.

-:-

PREMIERE PARTIE

ETUDE CLINIQUE ET BIOLOGIQUE DES FORMES ARTICULAIRES DE LA MALADIE DE BESNIER-BOECK-SCHAUMANN

-:-

HISTORIQUE

-:-

Si BESNIER en 1889 et TENNESSON en 1892 signalent l'existence d'arthralgies associées au lupus pernio il faut attendre SCHAUMANN (1914-1920) pour que ces localisations diverses, en particulier articulaires, accompagnant le lupus pernio de Besnier ou les sarcoïdoses de Boeck soient groupées en une seule entité nosologique.

En 1919, PERTHES et JUNGLING décrivent les lésions osseuses de la maladie.

C'est en 1936, que le premier cas de sarcoïdose articulaire confirmé par la biopsie synoviale est publié (BURMAN et MAYER).

En 1949, MOREAU publie les deux premiers cas français.

FREQUENCE

--:-

Sous-estimée jusqu'alors, la fréquence des formes articulaires de la sarcoïdose varierait entre 10 et 25 p. cent des cas. SILTZBACH, EHRLICH, NICKERSON (33) l'estimaient à 10 p. cent en 1954; GENDEL, YOUNG, GREINER (12) l'estimaient à 25 p. cent; HOGSON, OLSEN, GOOD (14) en 1955 l'estimaient à 22 p. cent. Plus récemment, MANLEY et SHULMAN (24) en 1960 publiaient une étude de 90 malades suivis plus de six ans et co-taient l'atteinte articulaire à 23 p. cent des cas de sarcoïdose.

La maladie frappe le plus souvent les sujets jeunes, l'éventail des cas allant de 3 à 53 ans avec un maximum de fréquence aux alentours de 30 ans.

Le sexe féminin paraît le plus fréquemment touché dans la proportion de deux à trois femmes pour un homme. Cette prédominance est identique dans toutes les races.

Aux Etats-Unis, ce sont les sujets de race noire qui sont le plus sensible à la sarcoïdose.

Il semble en outre, que la sarcoïdose soit plus fréquente dans les régions boisées de pins.

L'ETIOLOGIE de la sarcoïdose que PAUTRIER (28) appelée réticulo-endothéliale reste inconnue.

REFVEM, récemment a proposé de faire entrer cette maladie dans le cadre des collagénoses.

Nous pouvons, schématiquement, distinguer trois aspects cliniques :

- . la sarcoïdose articulaire aiguë,
- . la sarcoïdose articulaire subaiguë,
- . la sarcoïdose articulaire chronique.

1/ - LA SARCOIDOSE ARTICULAIRE AIGUE

La forme aiguë est la plus fréquente, 70 p. cent des cas de sarcoïdose articulaire revêtent cette allure évolutive.

Elle prend l'aspect du rhumatisme articulaire aigu. Elle apparaît parfois après une angine canale ; elle touche plusieurs articulations à la fois, surtout les grosses articulations, par ordre de fréquence : genoux, tibio-tarsiennes, coudes, poignets, parfois épaules, hanches, enfin les petites articulations surtout de la main.

Cette atteinte est grossièrement symétrique.

L'article touché présente tous les caractères de l'inflammation : douleur, tuméfaction, chaleur, rougeur.

Douleur spontanée : vive, permanente, avec paroxysmes, exacerbée par la mobilisation, douleur insomniente. L'impotence fonctionnelle est totale.

Tuméfaction modérée : on note un empâtement

douloureux péri-articulaire parfois un petit épanchement.

Chaleur locale augmentée.

Rougeur: la peau recouvrant l'article est rosée ou rouge.

L'évolution est caractéristique : arthrite fugace, erratique, passant d'une articulation à une autre sans aucun ordre. L'évolution se fait par poussées successives de quelques jours à un mois, disparaissant le plus souvent sans séquelles.

Ces arthrites s'accompagnent d'un état général perturbé avec une température à 38,5 - 39°, pâleur, asthénie, anorexie, sueurs.

Ces arthrites sont bien souvent la première manifestation de la sarcoïdose contribuant à faire évoquer le diagnostic erroné de rhumatisme articulaire aigu. Cependant, cette polyarthrite explosive est particulière par :

- son indépendance vis à vis des salicylés,
- l'absence de signes cardiaques cliniques et électrocardiographiques,
- l'absence d'élévation des antistreptolysines.

Parfois, rarement, ces arthrites resteront isolées, et c'est un interrogatoire soigneux qui les retrouvera dans les mois précédant une sarcoïdose pulmonaire ou cutanée.

Parfois, première manifestation de la sarcoïdose, elles s'effacent lors de l'apparition d'autres signes de la maladie.

Enfin, le plus souvent c'est la conjonction des anomalies cliniques et biologiques

de ce syndrome articulaire aigu avec les signes majeurs cliniques et biologiques de la sarcoïdose qui permettra de corriger le diagnostic erroné de rhumatisme articulaire aigu en diagnostic de sarcoïdose articulaire aiguë.

2/ - LA SARCOÏDOSE ARTICULAIRE SUBAIGUE

Moins fréquente que la forme aiguë, elle existe cependant et revêt alors l'allure évolutive soit d'un rhumatisme articulaire subaigu curable, soit d'un rhumatisme streptococcique avec érythème noueux, ou d'une polyarthrite rhumatoïde au début.

La sarcoïdose articulaire subaiguë se traduit donc par une atteinte poly-articulaire, plus souvent oligo-articulaire, parfois même mono-articulaire, d'évolution torpide, traînante sans phase de régression totale.

L'article touché est douloureux, raide, légèrement empâté mais sans chaleur ni rougeur locales marquées.

L'état général reste bon, parfois perturbé avec asthénie, anorexie, amaigrissement et une température oscillante, s'élevant lors d'une atteinte articulaire nouvelle.

Parfois, un érythème noueux s'ajoute à ces arthrites subaiguës contribuant encore à faire errer le diagnostic.

L'apparition d'adénopathie hilare bilatérale s'associant à l'érythème noueux et à l'atteinte articulaire constitue alors le syndrome de Löfgren, évocateur de sarcoïdose.

Les formes mono-articulaires sont rares, mais leur caractère torpide amènera souvent à pratiquer une biopsie synoviale qui éliminant la tuberculose fera parfois découvrir des lésions typiques de sarcoïdose (10). Parfois, la biopsie synoviale montrera des lésions de synovite inflammatoire aspécifique qui laisseraient le diagnostic errer si ce n'était l'apparition d'autres signes de la sarcoïdose.

Le pronostic de la sarcoïdose articulaire subaiguë reste bon sur le plan fonctionnel dans la majorité des cas.

Cette atteinte articulaire reste particulière par son indépendance vis à vis des salicylés.

Le cas que nous rapportons dans la troisième partie de cette thèse revêt cette allure évolutive ; c'est l'apparition d'une dyspnée d'effort qui fait pratiquer une radiographie thoracique montrant l'adénopathie hilare bilatérale ; le laboratoire, en outre, montre les particularités de ce rhumatisme articulaire subaigu (anergie tuberculeuse, taux des antistreptolysines normal, réaction de Waaler-Rose négative, alors que la réaction du latex est positive).

3/ - LA SARCOIDOSE ARTICULAIRE CHRONIQUE

C'est une rareté semble-t-il.

Deux tableaux peuvent être décrits, selon que la maladie survient chez l'enfant ou chez l'adulte.

A./ Chez l'enfant les cas publiés (2, 4) simulent la maladie de Still à son début.

La maladie débute avant l'apparition de la deuxième dentition. Le début est habituellement subaigu, marqué par un état subfébrile et des arthralgies localisées par ordre de fréquence aux genoux, chevilles, coudes, poignets souvent symétriques. Cependant, le début peut être plus insidieux ou au contraire plus brutal évoquant alors une maladie de Bouillaud.

L'état général, parfois bien conservé, est souvent touché, marqué par une asthénie, une anorexie, un amaigrissement importants.

Les articulations atteintes sont augmentées de volume, chaudes, douloureuses au repos et surtout à la mobilisation, avec parfois rougeur locale. On note un empatement douloureux périarticulaire, une amyotrophie. On est frappé par l'absence de lésions radiologiques.

Ces atteintes articulaires surviennent par poussées de quelques jours à un mois.

L'examen montre :

- la présence d'acénopathies axillaires, inguinales, épithrochléennes,
- une splénomégalie, parfois une hépatomégalie,
- une éruption maculaire souvent de divers types,
- l'absence de signes cardiaques (éliminant la maladie de Bouillaud)

tous éléments qui contribuent à faire évoquer le diagnostic de maladie de Still au début. Mais ce seront des signes oculaires à type de conjonctivite, de kératite, d'uvéïte, des signes pulmonaires à type

de bronchite avec des adénopathies hilaires et surtout biologiques : biopsie d'un ganglion superficiel, réaction de Kveim qui viendront attribuer à la sarcoïdose cette poly-arthrite chronique infantile.

B./ Chez l'adulte, les cas publiés sont exceptionnels, d'authenticité douteuse (3, 35). La sarcoïdose articulaire chronique doit être distinguée de la poly-arthrite rhumatoïde.

Elle se traduit par une atteinte des articulations des mains métacarpo-phalangiennes, interphalangiennes proximales, mais aussi distales, des genoux, des chevilles, des coudes, des épaules, des sterno-claviculaires, parfois du rachis cervical.

La topographie est grossièrement bilatérale. L'article touché présente tous les caractères de l'inflammation. Le rythme inflammatoire de la douleur est frappant, douleur nocturne de la deuxième partie de la nuit, avec une raideur matinale nécessitant un long dérouillage supérieur à une heure.

Les poussées articulaires de plusieurs semaines à plusieurs mois, se répètent, touchant diverses articulations entre-coupées de rémissions incomplètes.

Le cortège des signes généraux, anorexie, asthénie, amaigrissement, sueurs et fièvres vespérales est assez constant, plus marqué lors des premières poussées.

Cependant, quelques signes sont particuliers :

. Les douleurs musculaires importantes, myalgies que l'on ne retrouve pas dans la poly-

arthrite rhumatoïde (3).

- Des atteintes de toutes les articulations des doigts, alors que la poly-arthrite rhumatoïde respecte volontiers les inter-phalangiennes distales.

- L'indifférence des symptômes articulaires aux salicylés, aux sels d'or.

Les signes radiologiques sont retrouvés uniquement aux mains, gracilité des premières phalanges, disparition des phalanges distales, destruction des articulations inter-phalangiennes distales, parfois proximales, quelques géodes des têtes des métacarpiens, lésions des articulations radio-carpiennes.

En fait le diagnostic de sarcoïdose est difficile et c'est un faisceau de signes cliniques qui permettra d'attribuer à la sarcoïdose l'une des formes de rhumatisme décrites précédemment.

Les signes les plus précieux sont :

1/ - L'atteinte cutanée, signe le plus anciennement connu et le plus fréquent peut revêtir plusieurs formes.

Les Sarcoïdes , éléments les plus typiques tubercules cutanés roses ou rouges au début puis devenant violacés, ou bruns prenant une teinte perniotique caractéristique . Ces éléments, petits, ou grands, varient de la grosseur d'une tête d'épingle à celle d'un grain de plomb pour les petits et d'un petit pois à une pièce de cinq francs pour les grands, sont indolores et non prurigineux, de consistance ferme, bien limités n'atteignant pas le

derme. Leur siège d'élection est le visage, le front, la partie haute du thorax, les faces d'extension des membres.

La vitro-pression montre un infiltrat lupoïde jaunâtre.

Enfin, la biopsie d'un élément confirme le diagnostic.

L'érythème noueux : la dermatite contusiforme est souvent contemporaine des manifestations articulaires, dans 25 pour 100 des cas pour MANLEY et SHULMAN (24), plus encore pour LOFGREN (21) et WILLIAMS (37) qui ont pratiqué des biopsies.

On peut d'ailleurs décrire un syndrome de LOFGREN comprenant une triade : polyarthrite érythème noueux et adénopathies hilaires (guérissant spontanément après plusieurs poussées).

Les auteurs Français, Etienne LORTAT-JACOB (23) en particulier, hésitent à faire entrer l'érythème noueux dans la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann car la dermatite contusiforme est un syndrome d'étiologie diverse.

Ces éruptions évoluent par poussées successives.

2/ - Les atteintes ganglionnaires périphériques : les plus anciennement connues avec les Sarcoides. Leur fréquence est de 80 p. cent, pour PAUTRIER (28) - 93 p. cent pour REISSNER (29), 100 p. cent des cas de Sarcoidose pour LONGCOPE (22) et SCHAUMANN, lequel avait appelé la maladie "Lymphogranulomatose bénigne".

Les adénopathies siègent dans n'importe quel territoire : axillaire, sous-maxillaire, inguinal ; l'adénopathie sus-claviculaire est

peut-être plus fréquente, mais la localisation la plus évocatrice est l'adénopathie sus-épitrochléenne.

Adénopathies indolores, mobiles, sans péri-adénite, sans caractère inflammatoire. De volume modéré allant d'une noisette à un pois.

Leur présence permet la biopsie qui donne le plus souvent la clef du diagnostic.

3/ - Les localisations endothoraciques

a) Localisations ganglionnaires hilaires et pulmonaires

Existent dans 30 p. cent des cas, le plus souvent latentes, c'est un diagnostic radiologique montrant :

Une adénopathie hilaire bilatérale apparaissant sous forme d'ombre dense, homogène, ovoïde, nettement limitée en dehors à contours polycycliques.

En général, elles occupent la bifurcation de la trachée et des bronches souches, par conséquent le groupe interbronchique, le siège latéro-trachéal est plus rare.

Elles sont en général asymétriques dans leur bilatéralité.

Cette adénopathie hilaire précède en général l'atteinte pulmonaire. Ces ganglions souvent très volumineux n'entraînent jamais de compression.

Cette adénopathie hilaire peut exister seule ou s'accompagner de la localisation pulmonaire. Cette association est très évocatrice.

On décrit alors trois formes pulmonaires :

. Formes micro- ou macro-nodulaires : Micro- ou macro-nodules siégeant dans les deux a champs pulmonaires à maximum péri-hilaire et sous-claviculaire réalisant parfois un aspect réticulo-nodulaire évocateur..

. Formes à type d'infiltrat péri-hilaire réalisant des images nuageuses irrégulières. En fait les images diverses de ces formes font évoquer : tuberculose miliaire, broncho-pneumonie tuberculeuse, forme pseudo-tumorale de la pneumoconiose, cancer secondaire du poumon.

. Formes géodiques, rares.

Ces atteintes pulmonaires le plus fréquemment latentes peuvent avoir une traduction clinique avec dyspnée, toux, cyanose, rarement hémoptysies et température.

L'évolution se fait le plus souvent vers la guérison sans séquelles.

b) Les atteintes bronchiques existent, sont un diagnostic d'endoscopie.

c) Les atteintes pleurales sont très rares.

d) L'atteinte cardiaque est exceptionnelle, cependant BONNET et BRUN, en 1947, LAROCHE, de GENNES, HAZARD, SAMARQ (19) en 1955, TURIAF, PERRIN, CAHEN, rapportent trois cas de Sarcoïdose myo-endocarditique avec biopsie significative montrant des tubercules épithélioïdes.

L'atteinte cardiaque se traduit soit par des troubles du rythme, soit par une défaillance cardiaque mortelle.

4/- Splénomégalie, peu fréquente, 20 p. cent

des cas est en général modérée, palpable, dépassant le gril costal de un à deux travers de doigt. La rate conserve sa forme générale. Cette splénomégalie est le plus souvent retrouvée chez l'enfant.

5/- Atteintes oculaires existent dans un tiers des cas ; surtout iridocyclites, de type chronique granulomateux, souvent nodulaire avec injection périkeratique de l'oeil.

Enfin , les uvéites postérieures, choroïdite ou chorio-rétinites sont rares.

Le syndrome de Heerfordt comprend une iridocyclite bilatérale, une hypertrophie chronique dure et indolore des parotides et inconstamment une fièvre modérée et des atteintes nerveuses touchant la septième paire crânienne. Cliniquement, on observe une paralysie faciale unie ou bilatérale de type périphérique. Ce syndrome rattaché à la sarcoïdose en 1938 par PAUTRIER (28) est très évocateur de la maladie.

Son pronostic, bon dans l'ensemble, souffre de exceptions. Le risque de cécité est réel et justifie l'emploi systématique des hormones surrénales.

L'atteinte des glandes lacrymales, sub-linguales, sous-maxillaires et parotides constitue le Syndrome de Mickulicz : c'est l'hypertrophie dure, bilatérale, progressive, indolore de ces diverses glandes. PAUTRIER (28) et COSTE ont montré que ce syndrome devait faire penser d'abord à la sarcoïdose avant d'envisager la tuberculose, la syphilis, la lymphogranulomatose maligne, les leucoses ou une affection rhino-pharyngée.

6/- Les localisations osseuses constituent le syndrome de Perthes-Jüngling. CHEVALLIER (5), PAUTRIER (28), COSTE et DELBARRE ont

particulièrement étudié les formes osseuses de la sarcoïdose en France. La fréquence de ce syndrome varie de sept à trente pour cent ; cependant, il semble plus fréquent dans les pays scandinaves et anglo-saxons.

L'atteinte osseuse touche essentiellement les os tubulaires des mains, des pieds, les os longs, mais aussi les os propres du nez, le crâne, les vertèbres.

Cliniquement, l'atteinte des doigts se traduit par des déformations typiques classées par CHEVALLIER (5) en cinq types :

- Doigt en tétine : tuméfaction de la première phalange s'estompant en fuseau vers l'extrémité distale.
- Doigt en radis réalisé par l'augmentation de volume des deux premières phalanges, la phalange distale restant normale.
- Doigt en baguette de tambour : réalisé par l'augmentation de volume de la phalange distale.
- Doigt en boudin : augmentation de volume de tout le doigt.
- Doigt en quille : les deux dernières phalanges sont touchées.

En fait, toutes ces déformations peuvent coexister chez le même sujet. Aux pieds, ces mêmes lésions peuvent se voir, mais sont plus discrètes et plus tardives, selon de SEZE (32).

Les radiographies osseuses, montrent des géodes sans densification périphérique, sans réaction périostée, sans fistule ni séquestre. JUNGLING distingue trois types de lésions :

- Forme diffuse à grandes bulles : l'os peut n'être plus qu'un kyste à corticale mince, mais peu ou pas déformé. Ou encore, l'on voit une grosse géode évidant une tête métacarpienne.

- Forme kystique circonscrite : lacune taillée à l'emporte pièce sans densification périphérique en forme de caverne, de coeur de carte à jouer.

- Forme diffuse à petites taches : la phalange est criblée de petites taches de radio-transparence prenant ainsi un aspect grillagé.

Ces trois types peuvent s'associer chez un même malade.

En fait, il faut distinguer l'atteinte osseuse de l'atteinte articulaire car leur coexistence au cours d'une sarcoïdose est très rare. Il semble qu'une atteinte synoviale exclût l'atteinte osseuse.

7/- Les atteintes nerveuses : très rares, elles touchent le plus souvent les paires crâniennes, le facial surtout, la paralysie peut exister seule ou faire partie du syndrome de Heerfordt. Plus rares encore sont, dans un ordre de fréquence décroissante, les paralysies des nerfs optique, glosso-pharyngien, pneumogastrique et oculo-moteurs.

Le pronostic de ces atteintes nerveuses est bon, la guérison est habituelle.

Voici donc tracé, à grands traits, le tableau clinique de la sarcoïdose dont les manifestations articulaires sont souvent un symptôme initial ou apparaissent seulement au cours de la maladie. L'état général reste bon, sauf lors des poussées de la maladie, où apparaissent fièvre modérée, asthénie, amaigrissement.

La biologie nous apporte des renseignements pronostiques mais aussi diagnostiques.

- La vitesse de sédimentation est le plus souvent augmentée, (30 à 50 millimètres à la première heure).

- Les globulines, surtout les gamma-globulines sont élevées parfois, mais non toujours dans le cadre d'une hyperprotidémie à 80 grammes par litre.

- La numération-formule sanguine montre souvent une éosinophilie.

- Les troubles du métabolisme du calcium paraissent surtout retrouvés dans les formes osseuses de la maladie :

. L'hypercalcémie : stigmate biologique fréquent s'accompagnant d'une réduction du calcium fécal qu'HENNESSON, DEMPSEY, CARROL (13) et ALBRIGHT rapprochent de ce que l'on observe au cours de l'hypervitaminose D. D'où les hypothèses formulées : hypervitaminose endogène, formation par le tissu sarcoïdique de substances à action vitaminique D.

. L'hypercalcémie moins fréquente signalée pour la première fois en 1939 par HANREL et FISCHER se retrouverait pour SCHOLZ (31) dans trente pour cent des cas. ALBRIGHT a incriminé cette hypercalcémie comme étant responsable de troubles rénaux.

. Le phosphore sanguin est normal, de même que les phosphatases alcalines.

- l'anergie tuberculeuse est typique. La cuti- et l'intra-dermo-réaction à cinquante unités sont négatives dans soixante pour cent des cas de sarcoïdose. C'est un élément important d'orientation du diagnostic.

- Les réactions de Waaler-Rose et du latex sont négatives, parfois cependant, le latex peut être positif.

- La réaction de Kveim : on pratique une intra-dermo-réaction avec un extrait de rate ou de ganglion sarcoïdique, vingt huit jours plus tard une biopsie du nodule apparu au lieu d'injection est faite. Cette réaction proposée, il y a plus de vingt ans par KVEIM et DAMBOLT, a été critiquée en raison de l'inconstance des résultats. En fait, c'est la non-standardisation de la préparation de l'antigène qui donne ces résultats variables. Après WILLIAMS et NICKERSON, CHASE et SILTZBACH (33), EHRLICH (33) ont tenté de codifier la préparation de l'antigène en mesurant la quantité de substance alcoolique précipitante. SILTZBACH (34) utilise une suspension de rate sarcoïdique, stérile, à la concentration de trois milligrammes par millilitre donnant quatre cent cinquante microgrammes de substance alcoolique-précipitante pour une dose test. De cette façon, la spécificité de la réaction est bonne : moins de deux pour cent de sujets témoins normaux ont une réaction positive.

Sa sensibilité est bonne également puisque la réaction de Kveim est positive dans quatre vingt dix pour cent des cas de sarcoïdose hilaire de découverte récente, confirmée par une biopsie ganglionnaire. Dans les cas de maladie de Besnier-Boeck-Schaumann probable (adénopathies hilaires bilatérales) sans biopsie d'un ganglion périphérique, la réaction de Kveim est positive dans cinquante pour cent des cas.

D'autre part, SILTZBACH (34) pense que la standardisation de la réaction de Kveim pourrait montrer l'unicité de la maladie quels que soient le pays où elle sévit, et l'unicité de l'agent causal.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Les biopsies quelles qu'en soient les localisations montrent la même lésion élémentaire : le nodule épithélioïde. La première description est due à Boeck en 1905.

Ce nodule est formé d'un amas de cellules épithélioïdes, élément de base. Ces cellules d'origine conjonctive, histiocytaire, sont de grande taille ; leur limite est imprécise, leur cytoplasme pâle, légèrement acidophile, le noyau clair et vésiculeux. Tous les auteurs soulignent la présence caractéristique de centro-sphères élargies refoulant le noyau à la périphérie de la cellule. Cet amas de cellules épithélioïdes est bordé à la périphérie par une couronne de lymphocytes qui le pénètrent par endroits. Enfin, précocement, un anneau de tissu collagène entoure cet amas épithélio-lymphocytaire. Au milieu du nodule, quelques cellules géantes multinucléées sont présentes, cellules évocatrices : des colorations spéciales de ces cellules géantes permettent de trouver des inclusions intracellulaires : corps astéroïdes et corps de Schaumann.

. Les corps astéroïdes existeraient dans un tiers des cas de sarcoïdose, corps unique, le plus souvent, occupant la partie moyenne de la cellule, plage claire, arrondie, éosinophile, de la taille de quarte microns, centré par une masse granuleuse d'où irradiant de multiples filaments s'amincissant vers la périphérie ; aspect étoilé. Leur coloration élective est le Weigert.

. Les corps de Schaumann : plus fréquents que les précédents, de taille variant de cinq à deux cents microns, de structure lamellaire concentrique autour d'un noyau central ; de nature

sidéro-calcaire, ce serait pour les auteurs modernes des protéines désintégrées surchargées de calcaire. La structure irréversible de ces corps les distingue des corps astéroïdes.

On retrouve de la nécrose fibrinoïde hyaline centro-nodulaire. La nécrose caséreuse est habituellement absente ; sa présence était pour BOECK et PAUTRIER (28) incompatible avec le diagnostic de sarcoïdose. Cependant, actuellement, les auteurs modernes estiment que la caséification n'est pas rare et ne peut être retenue contre le diagnostic de maladie de Besnier-Boeck-Schaumann.

Les nodules épithélioïdes sont disposés en nap es péri-vasculaires. Les organes touchés peuvent être envahis partiellement ou totalement. L'évolution de ces formations épithélioïdes peut se faire de deux façons, tantôt régression spontanée, tantôt sclérose hyaline aspécifique qui peut être par son large développement à l'origine de séquelles graves.

Les diagnostics à éliminer sont ceux de follicule tuberculeux, granulome silicotique, le nodule de la coccidioïdomycose et de l'histoplasmose ces deux derniers diagnostics étant très rares en France.

C'est le plus souvent la biopsie d'un ganglion superficiel qui montre les lésions décrites précédemment.

Ou encore la biopsie pré-scalénique systématique, biopsie à la Daniels.

Enfin, la biopsie d'un élément cutané ou de la réaction de Kveim sera décisive, dans d'autres cas.

Mais surtout dans la sarcoïdose articulaire, la biopsie synoviale lorsqu'elle montre, en dehors d'une synovite inflammatoire aspécifique, les nodules épithélioïdes, confirmera le diagnostic.

Donc le diagnostic de sarcoïdose articulaire, s'il est difficile, pourra cependant être posé précocement sur la conjonction d'autres signes cliniques dont l'adénopathie hilare bilatérale et l'érythème noueux sont les principaux et de signes biologiques parmi lesquels la réaction de Kveim et surtout la biopsie synoviale restent les plus importants.

Le traitement devra s'adapter aux différentes localisations de la maladie.

On sait que les salicylés n'ont pas d'action sur la sarcoïdose articulaire, par contre les corticoïdes sont actifs, mais ne seront utilisés que si une autre localisation l'exige ; ou si la régression spontanée de l'atteinte articulaire tarde à survenir. Cette abstention de traitement hormonal, recommandée par les auteurs anglosaxons, dont WILLIAMS (37) semble faire l'unanimité.

DEUXIEME PARTIE

ETUDE DE DIX CAS PUBLIES DANS LA LITTERATURE

AYANT COMPORTE UNE BIOPSIE SYNOVIALE

--:-

INTRODUCTION

Nous allons rapporter sous forme de deux tableaux dix observations publiées dans la littérature et ayant comporté une biopsie synoviale.

Dans le premier tableau, nous grouperons les cas pour lesquels la biopsie synoviale montre le nodule épithélioïde.

Le second tableau, illustrant la nécessité d'un faisceau d'arguments cliniques et biologiques pour le diagnostic, groupera les cas de sarcoïdose articulaire dont la biopsie synoviale à elle seule ne permettrait pas d'affirmer le diagnostic de sarcoïdose.

Le Premier Tableau comprend cinq cas :

Trois cas (N° 1, 2, 3) publiés par SOKOLOFF et BUNIM (35) en 1959

Un cas (N° 4) de BURMAN-MAYER (2) publié en 1936

Et un cas (N° 5) de FAULKNER (10) publié en 1931.

L'allure clinique générale des cas N° 1 et 3 est celle d'une polyarthrite rhumatoïde. Le cas N° 4, une maladie de Still ; le cas N° 2, un rhumatisme articulaire subaigu ; le cas N° 5 monoarthrite subaiguë du genou ou tumeur.

Dans quatre cas (N° 2, 3, 4, 5), les manifestations articulaires sont les symptômes initiaux ; dans un cas, elles résument la maladie (N° 5). Dans un cas, l'atteinte du genou apparaît huit ans avant l'adénopathie hilare (N° 3).

Les articulations les plus touchées sont dans l'ordre de fréquence : genoux, chevilles, poignets, coudes, articulations interphalangiennes.

Les poussées sont de durée variable : quatre jours à un mois et se répètent plus ou moins fréquemment.

Le cinquième cas est particulier par l'atteinte unique du genou peu inflammatoire provoquant des blocages articulaires.

Dans 4 cas (N° 1, 2, 3, 4), l'adénopathie hilare bilatérale est retrouvée. Dans trois cas (N° 1, 2, 3), adénopathies superficielles .

Dans trois cas (N° 1, 2, 3), des lésions cutanées sont signalées, dont un érythème noueux coexistant avec la sarcoïdose articulaire subaiguë (N° 2). On note l'absence de lésions osseuses, sauf dans le cas N° 1.

Le cas N° 2 montre uvéïte, parotidite et arthrites associées. Le diagnostic de sarcoïdose est confirmé uniquement par biopsie synoviale dans les cas N° 3 et 5 - par biopsie ganglionnaire, musculaire, hépatique, dans le cas N° 2, et synoviale dans les cinq cas.

On note enfin la prédominance féminine (quatre cas sur cinq) (N° 2, 3, 4, 5), et l'âge voisin de trente ans.

La vitesse de sédimentation est très augmentée dans le cas N° 3, l'anergie tuberculeuse est retrouvée deux fois sur trois (N° 2, 3, 4) et les réactions de Waaler-Rose et latex sont négatives dans les deux cas où elles ont été pratiquées (N° 2 et 3).

Le Deuxième Tableau comprend cinq cas :

Deux cas publiés par SOKOLOFF et BUNIM en 1959 (N° I et 2)

Un cas de FERGUSON (II) publié en 1957 (N° 3)

Un cas de CASTELANOS GALAN (4) publié en 1946 (N° 4)

Enfin, un cas de TUREK (36) publié en 1951 (N° 5)

L'allure clinique générale est celle

- d'un rhumatisme articulaire aigu dans le cas N° 3
- d'un rhumatisme subaigu dans le cas N° 5
- d'une maladie de Still dans les cas N° 2 et 4
- et d'une polyarthrite rhumatoïde dans le cas N° I.

Dans quatre cas (N° I, 3, 4, 5) les manifestations articulaires sont les symptômes initiaux. Dans un cas (N° 5), elles résument la maladie.

Les atteintes articulaires sont identiques à celles du premier tableau.

Les adénopathies hilaires accompagnées d'infiltrat pulmonaire se retrouvent dans quatre cas (N° I, 3, 2, 4). Un seul cas comporte une éruption cutanée

(N° 4) . On note l'absence de lésions osseuses dans tous les cas.

Splénomégalie, adénopathies superficielles, signes oculaires (uvéites, kératite) sont retrouvés dans les cas N° 2 et 4, simulant la maladie de Still chez deux enfants de six et onze ans.

Les biopsies synoviales n'ont pas montré le tubercule épithélioïde, seulement dans certains cas, une synovite chronique aspécifique ; parfois la présence de cellules épithélioïdes est signalée, mais SOKOLOFF et BUNIM exigent la présence d'un tubercule épithélioïde pour que l'atteinte articulaire soit imputée de façon certaine à la sarcoïdose.

Ce sont les biopsies ganglionnaires, musculaires ou cutanées que permettent d'affirmer le diagnostic de sarcoïdose.

Dans le cas N° 5, la biopsie du cartilage articulaire affirme le diagnostic de sarcoïdose, alors que la synoviale ne montre seulement qu'un aspect d'affection chronique aspécifique ; ce cas est d'ailleurs particulier par son atteinte articulaire unique traitée par arthrodèse.

L'anergie tuberculeuse existe là, dans tous les cas. La vitesse de sédimentation est variable de trente à soixante seize. Réaction de Waaler-Rose et de latex sont négatives dans le seul cas où elles ont été pratiquées. La réaction de Kveim positive dans le cas N° 3, le seul où elle ait été pratiquée.

CONCLUSION

La prédominance de la race noire est évidente à la lecture des deux tableaux.

Il ressort de l'étude de ces dix cas de sarcoïdose avec biopsie synoviale que l'atteinte articulaire marque l'entrée dans la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann et que la biopsie synoviale n'apporte pas , dans tous les cas, la preuve définitive de l'atteinte sarcoïdosique des articulations.

TROISIEME PARTIE

PRESENTATION DE L'OBSERVATION FAITE PAR LE

DOCTEUR LEQUESNE

-:-

Monsieur Coi... Pierre a trente deux ans, lorsqu'il est examiné au centre de rhumatologie de l'Hôpital Lariboisière.

Deux mois après une angine banale, brusquement sans notion d'effort déclenchant, apparaissent des lombalgies, d'abord isolées, n'empêchant pas le malade de continuer son travail (chauffeur-livreur), mais progressivement apparition d'une irradiation douloureuse descendant dans les deux membres inférieurs ; en fait, myalgies encadrant les genoux surtout marquées à gauche ; le sujet cesse son travail.

Dix jours plus tard, survient une élévation thermique à 38°, sans altération de l'état général, sans cause retrouvée par le médecin. Les lombalgies ont disparu, mais le malade se plaint de gonalgies à prédominance gauche. La température revient à la normale, puis remonte ; le sujet subit alors un traitement pénicilliné de cinq jours. La gonalgie gauche persiste.

En fait, en un mois, le sujet perd dix kilos passant de 94 kg à 84 kg.

Dans les antécédents, on relève :

- 1942 : furonculose
- 1946 : primo-infection avec adénopathies hilaires
- 1950 : pleurite ?
- 1954 : ulcère du bulbe duodénal avec hémathémèse en 1956.

Lorsque nous le voyons pour la première fois, cinq mois après l'angine, le malade souffre de façon continue, jour et nuit, surtout au niveau du membre inférieur gauche ; en outre, sont apparues des douleurs au niveau des deux poignets, de l'épaule et du coude gauches. D'autre part, le sujet se plaint de raideur rachidienne matinale s'estompant lentement au cours de la journée.

L'examen montre :

- un bassin équilibré
- un rachis lombaire dont la flexion antérieure est bonne, l'extension limitée, douloureuse, ainsi que l'inclinaison latérale gauche.
- les réflexes ostéo-tendineux sont normaux et symétriques. Pas de signe de Lasègue.
- par ailleurs, le rachis cervical est normal, ainsi que l'examen viscéral (coeur, poumons, foie et rate normaux).
- bi'an articulaire :
- . hanches : normales.

. genoux : douloureux, douleur aiguë exagérée par la mobilisation surtout en fin de course. Choc rotulien gauche. Enfin, le malade signale une raideur matinale nécessitant un dérouillage de une heure et demie.

. épaules : douloureuses aux mouvements extrêmes.

. coudes : normaux.

. poignets : douleur et limitation des mouvements.

Conclusion de ce premier examen (Docteur Lequesne).

En apparence, rhumatisme inflammatoire récent à forte poussée inaugurale touchant essentiellement genoux, poignets et à un moindre degré les épaules. Mais, il existe des atypies :

- lombalgies inflammatoires ayant duré plusieurs semaines

- syndrome général important avec amaigrissement, température à 38°, avec accès thermique à 39°.

A ce moment, la vitesse de sédimentation est à 27 - 58 millimètres. La numération-formule sanguine montre une leucocytose à 12 800 éléments avec soixante dix pour cent de polynucléaires. Le latex sur lame était positif. Les radiographies du rachis et du bassin sont normales.

On envisage alors plusieurs diagnostics :

- rhumatisme articulaire aigu

- polyarthrite rhumatoïde atypique

- pelvi- spondylite rhumatoïde

- maladie de Besnier-Boeck-Schaumann

- hémopathies (maladie de Hodgkin)

- septicémies (mélitococcie),

et l'on hospitalise le malade pour examens complémentaires, à la recherche d'une des affections précédentes.

Les résultats des examens sont :

- réaction de Waaler-Rose négative
- réaction de latex positive
- taux des antistreptolysines : 50 unités
- uricémie : 40 mg ; fibrine : 4,65 g
- les phosphatases alcalines et acides sont normales
- la numération-formule sanguine montre une éosinophilie à sept pour cent
- l'électrocardiogramme est normal, en particulier pas d'allongement de l'espace P.R.
- seule la vitesse de sédimentation reste élevée: 20 - 46 millimètres

Le diagnostic de maladie de Bouillaud est éliminé ; le diagnostic de polyarthrite rhumatoïde n'est pas exclu et le malade sort avec un traitement de sels d'or.

Revu un mois plus tard, le sujet présente toujours des accès thermiques à 38° - 39°, mais espacés, deux ou trois fois dans le mois. Le malade souffre toujours des genoux et des poignets, mais il ne maigrit plus.

La réaction de Waaler-Rose reste négative. Mais la réaction du latex est positive au I / 640 e. La cuti-réaction, qui était positive en 1947, est négative actuellement ainsi que l'intra-dermo-réaction.

Deux diagnostics sont alors à envisager :

- la maladie de Hodgkin
- la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann en raison de l'atteinte articulaire.

On constate en outre, que le traitement aurique ne semble pas améliorer le malade.

Revu à nouveau un mois plus tard, la polyarthrite a régressé, la vitesse de sédimentation tend à se normaliser, mais la température reste oscillante autour de 38° et surtout, une dyspnée d'effort sans toux ni expectoration attire l'attention sur l'appareil respiratoire.

Une radiographie pulmonaire pratiquée note l'existence d'adénopathies hilaires bilatérales peut-être légèrement plus volumineuses à gauche. Les tomographies situent ces adénopathies au niveau des deux pédicules bronchiques pulmonaires. Par contre, le parenchyme pulmonaire est rigoureusement normal.

Par ailleurs, le reste de l'examen est négatif: pas d'adénopathies périphériques, pas de splénomégalie ni d'hépatomégalie, pas d'éléments cutanés, pas de gonflement parotidien, pas de lésions oculaires, pas de lésions du système nerveux.

Tous ces éléments évoquant plus une maladie de Besnier-Boeck-Schaumann qu'une maladie de Hodgkin, une investigation endobronchique paraît justifiée et le malade est adressé en pneumologie au Docteur DECROIX. La bronchoscopie, la biopsie de la muqueuse bronchique et la ponction ganglionnaire trans-bronchique n'apportent aucun élément en faveur du diagnostic de maladie de Besnier-Boeck-Schaumann. Cependant, une biopsie à la Daniels prélevant la lame cellulograisseeuse pré-scalénique, ramène des éléments lymphoïdes contenant des tubercules épithélio-giganto-cellulaires sans nécrose, réalisant

l'aspect histologique typique de la sarcoïdose.

Trois mois plus tard, les atteintes articulaires ont disparu complètement sans laisser de séquelles.

COMMENTAIRES :

L'allure clinique générale est celle d'un rhumatisme articulaire subaigu. Les manifestations articulaires ont marqué le début de la maladie restant prédominantes pendant six mois, touchant lombes, genoux, les deux poignets, épaule et coude gauches. L'état général est perturbé d'emblée avec température oscillant entre 38° et 39°, amaigrissement important, la vitesse de sédimentation est modérément accélérée.

D'emblée, plusieurs diagnostics sont évoqués :

- rhumatisme articulaire aigu
- polyarthrite rhumatoïde atypique
- pelvi-spondylite rhumatoïde
- maladie de Besnier-Boeck-Schaumann
- maladie de Hodgkin.

Mais, l'absence d'atteinte cardiaque, un taux d'antistreptolysines normal, une réaction de Waaler-Rose négative éliminent une maladie de Bouillaud et la polyarthrite rhumatoïde ; tandis que l'anergie tuberculeuse oriente le diagnostic vers la sarcoïdose ou la maladie de Hodgkin.

Cependant, c'est six mois après le début de la maladie, l'apparition d'une dyspnée d'effort isolée qui attire l'attention vers l'appareil respiratoire ; la radiographie thoracique montre alors des adénopathies hilaires bilatérales, mais le reste de l'examen clinique étant normal, on élimine la maladie de Hodgkin. La biopsie à

la Daniels montre l'aspect histologique typique de la sarcoïdose.

Bien qu'une biopsie synoviale n'ait pu être pratiquée, l'atteinte articulaire ayant guéri spontanément, le diagnostic de sarcoïdose articulaire subaiguë est très probable.

CONCLUSIONS

-:-

1/- La sarcoïdose articulaire a une existence indéniable, mais elle reste rare.

2/- La coexistence de la sarcoïdose articulaire ou mieux synoviale, et de la sarcoïdose osseuse est exceptionnelle ; il est important de distinguer la sarcoïdose articulaire du syndrome de Perthes-Jüngling plus anciennement connu et légèrement moins rare.

3/- Dans la plupart des cas publiés de sarcoïdose articulaire (une quarantaine de cas environ), les manifestations articulaires sont le premier symptôme de la sarcoïdose.

4/- Ces manifestations articulaires revêtent trois types principaux et le diagnostic est habituellement en défaut pendant quelques semaines ou mois, parce qu'on ne pense pas à la sarcoïdose. Voici les trois formes principales en question et les diagnostics erronés habituellement portés dans chacune d'elles :

<u>Formes cliniques</u>	<u>Erreurs habituelles</u>
sarcoïdose articulaire aiguë	rhumatisme articulaire aigu (rhumatisme subaigu (curable post-angi- (neux
sarcoïdose articulaire subaiguë	(rhumatisme strepto- (coccique avec éry- (thème noueux (polyarthrite rhuma- (toïde débutante (polyarthrite rhuma-
sarcoïdose articulaire chronique (?) (existence douteuse, (exceptionnelle)	(toïde (maladie de Still ((

5/- Les meilleurs signes d'orientation qui doivent permettre d'éviter ces erreurs et de penser à la sarcoïdose sont :

- l'existence d'un érythème noueux (1 /4 des cas environ)
- l'insensibilité de la douleur articulaire sarcoïdosique à l'acide acétyl-salicylique
- l'absence d'atteinte cardiaque et de signes biologiques attestant l'origine streptococcique.
- la négativité de la réaction de Waaler-Rose (alors que le latex peut être positif) .

6/- Les signes confirmatifs (qu'on ne trouve que si on les recherche avec l'idée qu'il peut s'agir d'une sarcoïdose articulaire) sont :

a) l'existence d'adénopathies hilaires bilatérales (80 pour cent des cas) ou d'infiltrats pulmonaires de fréquence moindre.

b) la biopsie ganglionnaire : soit biopsie d'un

ganglion externe décelable (sus-épitrochléen, axillaire...), soit en l'absence de ganglion perceptible, biopsie systématique à la Daniels prélevant la lame cellulo-graisseuse pré-scalénique contenant du tissu lymphoïde et parfois des ganglions en rapport avec le système lymphatique médiastinal.

L'examen histologique montrera la lésion élémentaire : le tubercule épithélioïde.

c) la biopsie synoviale qui peut être en défaut.

d) la réaction de Kveim, assez sensible et spécifique à condition d'utiliser un antigène de haute qualité.

-:-

Vu :
Le Président :
Signé : de SEZE

Vu :
Le Doyen :
Signé : L.BINET

Vu et Permis d'Imprimer :
Le Recteur de l'Académie de Paris :
Signé : J. ROCHE.

BIBLIOGRAPHIE

-:-

1. BARIETY M., POLET J.
La sarcoïdose de Besnier-Boeck-Schaumann
I volume, 124 p, Flammarion Ed. Paris
1958
2. BURMAN M.S., MAYER L.
Arthroscopic examination of the knee-joint
Arch. Surg. 32, 846-874 1936
3. CAMUS J.P., Mme RAMEAUX-VAREILLE
Polyarthrite chronique au cours d'une
sarcoïdose de Besnier-Boeck-Schaumann
Revue du Rhumatisme pages 419-422 1960
4. CASTELLANOS A., GALAN E.
Sarcoidosis report of a case in a child
simulating Still's disease.
Am. J. Dis. Children 71 513-529 1946
5. CHEVALLIER P., FIEHRER
Polydactylie pseudokystique
Bull. Soc. Franç. Dermat. Syph. 41 N°6
1934
6. CONTAMIN F., LEGRAIN M.
B.B.S. présumée révélée par néphropathie
hypercalcémique et remarquable par

une intense déminéralisation squelet-
tique réversible

Bull. Soc. Méd. Hôp. 77 776-794

1961 Paris

7. COSTE F., CHABOT J.

Polyarthrites fébriles, premières ma-
nifestations de B.B.S.

Revue du Rhumatisme 20 154-157 1953

8. DANIELS A.C.

A method of biopsy useful in diagno-
sing certain intrathoracic diseases

Dis. Chest. 360 1949

9. FAGERBERG S.E.

Sarcoidosis, clinical pronostic fol-
low up study

Acta Med. Scand. 146 239-251 1953

10. FAULKNER

Primary synovial membrane tumors of
joints

Surg. Gyn. Obst. 53 183-198 1931

11. FERGUSON R.H. and PARIS J.

Sarcoidosis

Arch. Int. Med. 101 1065-1084 1958

12. GENDEL B.R., YOUNG J.M., GREINER D.J.

Sarcoidosis

Am. J. Med. 205-218 1952

13. HENNESSON, CARROL, DEMPSEY

Mechanism responsible for hypercal-
ciuria in sarcoid

Journ. Clin. Invest. 33 941 1954

14. HOGSON C.H., OLSEN A.M., GOOD C.A.

Bilateral Hilar adenopathy, its signi-
ficance and management

Am. Int. Med. 43 83-99 1955

- I5. HOLT J.F., OWENS W.
The osseous lesions of sarcoidis
Radiology 53 11-29 1949
- I6. ISRAELH. SONES M.
Sarcoidosis
Arch. Int. Med. 102 766-776 1958
- I7. JUSTIN-BESANÇON L., LAMOTTE-BARILLON,
LAMOTTE M., GRIVAUX M., ROUX C.H.
Sarcoïdose, localisations osseuses,
troubles du métabolisme phospho-cal-
cique
Sem. Hôp. Paris 36 745-752 1960
- I8. KATZ S., CAKE C.P., REED H.R.
Sarcoidosis
New Engl. J. Med. 229 498-508 1943
- I9. LAROCHE C., de GENNES J.L., HAZARD J.,
SAMARQ P.
Maladie de B.B.S. avec manifestations
polyarticulaires et localisations en-
domyo-péricardiques mortelles
Bull. Mem. Soc. Méd. Hôp. Paris 71
908-913 1955
20. LAYANI F., CHAOUAT Y., BRAUN S.
Localisations ostéoarticulaires de
B.B.S.
Sem. Hôp. Paris 35 1286-1289 1959
21. LOFGREN S.
Erythema Nodosum studies on etiology
and pathogenesis in 185 adult cases
Acta Med. Scand. 124 Suppl. 174 I-
I97 1946
22. LONGCOPE W.T.
Sarcoidosis
JAMA 117 1321-1327 1941

sarcoidosis

J. Am. Med. Ass. I69 682-689 I959

32. SEZE S de, RYCKEWAERT A.
Lésions osseuses de la maladie de
Besnier-Boeck-Schaumann in maladie
des os et articulations,
I vol. p 343-345 Flammarion Ed. Paris
33. SILTZBACH L.E., EHRLICH J.C.
Nickerson-Kveim reaction in sarcoi-
dosis
Am. J. Med. I6 790-803 I954
34. SILTZBACH L.E.
Kveim reaction
Am. J. Med. 30 495-500 I96I
35. SOKOLOFF L., BUNIM J.L.
Clinical and pathological studies of
joint involvment in sarcoidosis
New Eng. J. Med. 260 84I-847 I959
36. TUREK S.L.
Sarcoid disease of bone at the ankle
joint
J. Bone and Joint Surg. 35 A 465-468
I953
37. WILLIAMS M.J.
Sarcoidosis presenting with polyar-
thritis
Ann. Rheum. Dis. 20 I38-I43 I96I

23. LORTAT-JACOB E.
Les manifestations cutanées de la
maladie de B.B.S.
Rev. Prat. 3 267-275 1953
24. MANLEY K.A., SHULMAN L.E.
Joint involvement in sarcoidosis
arthritics and rhumatism p 453 1960
25. MARTIN E., FALLET G.H.
Pneumopathies chroniques et rhumatis-
mes
Schx. Méd. Wschr. 83 775-782 1953
26. MOREAU R.
Formes articulaires de la B.B.S.
Bull. Acad. Nat. Méd. 133 89-91 1949
27. MYERS G.B., GOTLIEB A.M. , MATTMAN, CHARON
Joints and skeletal muscle manifesta-
tions in sarcoidosis
Am. J. Med. 12 161-169 1952
28. PAUTRIER L.M.
Nouvelle grande réticulo-endothéliose:
maladie de Besnier-Boeck-Schaumann
I vol 341 Masson Ed Paris 1940
29. REISNER D.
Boeck' sarcoid and system sarcoidosis
Study of 35 cases
Am. Rev. Tuber. 49 289-307 1944
30. RYLEY E.A.
Boeck's sarcoidosis
Am. Rev. Tuber. 62 331-385 1950
31. SCHOLZ S.A.
Effect of steroid therapy on hyper-
calcemia and renal insufficiency in

SERMENT

--

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes chers Condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'Exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses !

Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes Confrères si j'y manque.

--

